

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

1363

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Germain Henri GALAIS

Né le 1^{er} Février 1913 à Blanzay (Vienne)

**A propos d'un cas de maladie
ostéogénique généralisée avec
syndrome de Bessel-Hagen**

Président : MATHIEU, Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI^e

'1939

1203

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Germain Henri GALAIS

Né le 1^{er} Février 1913 à Blanzay (Vienne)

A propos d'un cas de maladie ostéogénique généralisée avec syndrome de Bessel-Hagen

Président : MATHIEU, Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24 rue Monsieur-le-Prince VI.

—
1939

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	LEVY-SOLAL.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	M. VILLARET
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	TROISIER.
Clinique cardiologie	MATHIEU.
Clinique de neuro-chirurgie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	Clovis VINCENT.
	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.



II. AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (H.) . Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) . Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES ... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-
 DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER .Pathologie chirurgicale.

LARDENNOIS .. Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER ... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 SCHWARTZ .. Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

VI. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM	
ALAJOUANINE .	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER. ..	
DONZELOT ...		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT			
SEZARY			

MM.	
ECALLE	Clinique obstétricale.
METZGER ..	

V — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé .	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLE	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PERE

(in memoriam)

A MES PARENTS

*Bien modeste témoignage de ma très
grande affection et de ma profonde re-
connaissance.*

A MA FEMME

*à qui il m'est cher d'exprimer toute ma
tendresse.*

A MA GRAND-MERE

Faible témoignage de mon affectueuse gratitude.

A MES BEAUX-PARENTS

AUX MIENS ET A MES AMIS

A Monsieur le Professeur MATHIEU

Professeur de Clinique
de Chirurgie orthopédique de l'adulte
Officier de la Légion d'honneur

*qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
Hommage de notre respectueuse re-
connaissance.*

A Monsieur le Docteur BARRET

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
et de l'Hôpital maritime de Berck-sur-Mer
Membre de la Société Anatomique de Paris
Associé national de l'Académie de Chirurgie
Chirurgien à l'Hôpital d'Angoulême

*Hommage de respectueuse gratitude
pour la bienveillance qu'il nous a tou-
jours témoignée.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS
ET CHIRURGIENS
de l'Hôpital d'Angoulême

A MESSIEURS LES DOCTEURS
ET CHIRURGIENS
de l'Hôpital Léopold-Bellan

A MES PROFESSEURS DANS LES HOPITAUX
DE L'ECOLE DE MEDECINE DE POITIERS
ET DE LA FACULTE DE BORDEAUX

A PROPOS D'UN CAS DE MALADIE OSTEOGENIQUE GENERALISEE AVEC SYNDROME DE BESSEL-HAGEN

A... Adrien, âgé de 23 ans, cultivateur, entre dans le Service du Docteur Barret pour un ongle incarné. Cette lésion est sans intérêt devant les déformations osseuses que présente le malade.

Nous sommes frappés par la petitesse du sujet, dont la taille est de 1 m. 45. Le système osseux est anormal, car on note des déformations multiples, surtout aux membres supérieurs et une incurvation très marquée des membres inférieurs. On se rend vite compte qu'il s'agit d'exostoses multiples et on fait pratiquer des radiographies qui confirment ce diagnostic.

Il est intéressant d'examiner le système osseux de ce malade, qui donne lieu aux constatations suivantes :

TETE

La tête est un peu forte, un peu développée par rapport au tronc. La forme du crâne est un peu particulière, la base de la région occipitale est étendue horizontalement et forme une angulation nette avec la partie ascendante.

On note des saillies assez marquées des apophyses mastoïdes, saillies que l'on peut d'ailleurs voir sur la radiographie.

TRONC

Le tronc est peu développé. On note une saillie assez accentuée des deux clavicules, surtout sur la partie interne. A ce niveau, ces dernières sont extrêmement élargies, tandis qu'au contraire la partie moyenne se trouve étranglée.

Les omoplates laissent percevoir une forte dépression des deux fosses épineuses, tandis que l'on sent deux saillies osseuses qui sont des exostoses au niveau de l'épine de l'omoplate droite.

Le bors externe de l'omoplate gauche montre une spicule. Le bord de l'omoplate droite montre une déformation de l'apophyse coracoïde qui se trouve absolument méconnaissable; d'autre part, le système osseux de l'apophyse coracoïde et de l'acromion présente des plages osseuses inégalement calcifiées.

THORAX

Le thorax, au niveau des côtes, est également le siège de quelques exostoses. Ces exostoses existent surtout à la partie postérieure de la côte, près de l'articulation costo-vertébrale.

RACHIS

Le rachis présente une légère scoliose dont le maximum de courbure est au niveau de la 4^e vertèbre dorsale.

Il faut signaler encore un aspect peu globuleux des apophyses transverses des vertèbres lombaires. Il semble même que le sujet ne présente que 4 vertèbres lombaires.

MEMBRES SUPERIEURS

Les membres supérieurs sont courts.

A) *Membre supérieur droit :*

Epaule. — Les mouvements de l'épaule droite sont limités, en particulier l'abduction et l'élévation verticale du bras.

Humérus. — L'humérus droit présente des inégalités de calcification au niveau de son extrémité supérieure et plusieurs exostoses. Son extrémité inférieure est normale.

Coude. — Le coude droit présente une limitation de l'extension. Il s'en faut de 45° environ pour que l'extension soit complète. La flexion est complète.

A l'examen, on note une saillie osseuse à la face postérieure du coude. Sur la radiographie, l'articulation ne paraît pas absolument normale. Il est intéressant de noter que la saillie osseuse que l'on constate à la partie postérieure de l'articulation du coude est constituée par l'extrémité supérieure du radius qui a tendance à se luxer en arrière.



Avant-bras droit. — L'avant bras droit présente une incurvation à concavité antérieure interne. L'extrémité inférieure du cubitus droit arrive à peine à l'articulation radio-carpienne. Le cubitus a perdu sa forme habituelle.

Poignet. — Le poignet présente une grande laxité articulaire. Les mouvements de flexion et d'extension sont à peu près normaux, mais par contre la pronation et la supination sont extrêmement limitées.

Doigts. — Les doigts sont un peu boudinés. Quelques exostoses sont perçues sur la première phalange du médius et de l'annulaire.

B) *Membre supérieur gauche.*

Le membre supérieur gauche présente une légère gêne de l'abduction et de l'élévation verticale du bras.

Humérus. — Comme on peut s'en rendre compte sur la radiographie, la tête humérale est plus déformée que sur le côté droit. D'autre part, toute l'extrémité supérieure de l'humérus a des travées osseuses assez claires.



Coude. — Le coude est augmenté de volume, mais on ne perçoit pas de saillie osseuse comme du côté opposé; d'ailleurs les radiographies montrent que les surfaces articulaires sont bien au contact tout en ayant une forme un peu anormale.

Avant-bras gauche. — L'avant-bras gauche présente une incurvation à concavité antéro-interne.

L'extrémité inférieure du cubitus n'est pas perçue à la palpation. Sur la radiographie elle fait défaut, le cubitus se termine en pointe sans prendre contact avec le radius à 3 ou 4 centimètres de l'articulation. On n'observe pas, malgré cela, de main-botte cubitale.

Poignet. — Le poignet présente une grande laxité articulaire. La pronation est très limitée.

Doigts. — Au niveau des phalanges on note encore quelques exostoses.

BASSIN

Le bassin est l'os le plus normal de l'économie, néanmoins il existe quelques néoformations osseuses sur la branche ascendante de l'ischion.

Les hanches ont mobilité à peu près normale, il y a simplement une limitation de l'abduction.

MEMBRES INFÉRIEURS

Fémurs. — L'extrémité supérieure des deux fémurs est déformée. Il faut noter sur le fémur gauche un volumineux chondrôme à la partie interne.

Des saillies en forme de massue, de spicule, sont particulièrement évidentes à l'extrémité inférieure des deux fémurs, surtout à droite.

Genoux. — Les deux genoux sont le siège d'un genu-valgum très accentué que l'on peut voir sur les photographies.

Tibias et Péronés. — Les extrémités supérieures des tibias droit et gauche sont le siège de grosses saillies. A la face interne on sent une tuméfaction très marquée de la tête du péroné avec épaississement de l'extrémité inférieure des deux os de la jambe. Les radiographies montrent une synostose de ces deux os aussi bien à la partie inférieure qu'à la partie supérieure avec des saillies en forme de crochet et de spicule.



Malgré ces déformations importantes on peut dire que le blessé n'éprouve pas de troubles fonctionnels sérieux en dehors d'une certaine limitation des mouvements de l'épaule et une gêne de l'extension des doigts et une diminution de la préhension de la main. Le malade ne présente aucune compression vasculaire ou nerveuse. Il présente un très bon état général. Il remplit d'ailleurs correctement son activité de cultivateur.

Si l'on cherche dans les antécédents on ne retrouve aucun fait caractéristique. Il nous a dit seulement qu'il a marché à un an, puis qu'il est tombé malade pendant trois ans pendant lesquels il aurait cessé de marcher, et la marche n'aurait été reprise qu'à l'âge de quatre ans. Sa croissance semble avoir été arrêtée à l'âge de 18 ans; naturellement cette infirmité l'a dispensé du service militaire. Ses parents, son père en particulier, ne semblent pas avoir eu de déformations analogues.

L'examen général du sujet montre rien de très particulier; tous les organes sont à peu près normaux, y compris les organes génitaux; le système dentaire est complet. D'autre part, l'examen du système nerveux ne montre aucun trouble, tous les réflexes sont normaux, il n'y a pas de troubles oculaires. Une réaction de Bordet-Wassermann a été négative.

En somme, il s'agit d'une maladie ostéogénique généralisée. Tout le système osseux a été plus ou moins atteint et présente des anomalies de développement. Les formations aberrantes implantées sur les os constituent des exostoses, des hypérostoses et des chondrômes.

Le siège de ces néoformations atteint principalement la partie supérieure des os des membres, mais, comme les cartilages de conjugaison sont soudées et que les os se sont développés, quelques-unes de ces formations osseuses se trouvent déjà éloignées des épiphyses.

Suivant la règle habituelle, ces exostoses sont en forme de crochet, de spicule, de champignon sessile ou pédiculé. Leur direction a subi l'orientation de l'accroissement osseux, c'est-à-dire qu'elles sont en forme de stalagmite sur les fémurs. Des synostoses sont observées au niveau du tibia et du péroné. D'autres néoformations se présentent sous forme de chondrômes (une image est particulièrement visible au niveau de l'extrémité supérieure du fémur gauche). Dans ce cas, les lésions se développent également à l'intérieur de l'os et infiltrent le tissu spongieux et même le canal médullaire.

Il est intéressant de noter que sur les radiographies le tissu osseux est inégalement calcifié du fait de ces productions, et on remarque principalement l'image radiographique des avant-bras. Du côté gauche l'extrémité inférieure du cubitus fait défaut et se termine en pointe. Du côté droit on note une luxation de l'extrémité supérieure du radius en arrière.

On se trouve en présence de malformations qui rappellent nettement la maladie de Bessel-Hagen; la symptomatologie en est presque complète :

— présence de nombreuses exostoses sur tout le squelette;

— sensibilité particulière du cubitus:

— extension du radius;

et, à ce propos, nous signalerons l'analogie de cette observation avec celle qui a été présentée par Barret à l'Académie de Chirurgie (1).

Les troubles de croissance intéressent principalement les membres mais néanmoins tout le squelette est touché et il semble bien que l'on se trouve en présence d'un certain nanisme ostéogénique.

Malgré ces malformations osseuses nombreuses et importantes, aucun trouble fonctionnel sérieux n'a été signalé chez notre malade. Il ne présente pas de compression nerveuse, pas de luxation; les lésions vasculaires font complètement défaut. Malgré un genu-valgum assez marqué le sujet marche sans difficulté; c'est surtout du côté des membres supérieurs qu'il présente le plus de gêne fonctionnelle. La force musculaire de la main, la préhension, l'extension des doigts, l'élévation verticale des membres supérieurs sont limitées.

(1) BARRET : Un cas de maladie de Bessel-Hagen. Exostoses multiples. Malformation du cubitus, luxations du radius en haut avec perforation des téguments. (Extrait des *Mémoires de l'Académie de Chirurgie* (Séance du 19 février 1936, tome 62, N° 6).

CONCLUSIONS

I. — Nous sommes en présence d'un cas rare de maladie ostéogénique.

II. — L'affection a touché presque tout le système osseux, y compris les os du crâne; néanmoins elle intéresse surtout les membres supérieurs et les membres inférieurs.

III. — On retrouve toutes les néoformations habituelles de cette affection :

exostoses;
hypérostoses;
chondrômes.

IV. — Au niveau des avant-bras et surtout du côté gauche la maladie réalise le type de maladie de Bessel-Hagen.

Des synostoses existent entre le tibia et le péroné.

Vu : *Le Doyen,*

TIFFENEAU

Vu : *Le Président de Thèse,*

MATHIEU

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

